

先天性胆道閉塞症の1例

菅 秋 譲

札幌医科大学病理学教室 (指導 新保教授・小野江教授)

大 鹿 榮 達 三 重 野 裕

札幌医科大学小児科学教室 (主任 南浦教授)

A Case Report of Congenital Atresia of Extrahepatic Bile Ducts

By

AKINORI KAN

Department of Pathology, Sapporo University of Medicine
(Directed by Prof. K. SIMPO & Prof. T. ONOE)

EITATSU OSHIKA and YUTAKA MIENO

Department of Pediatrics, Sapporo University of Medicine
(Chief: Prof. K. MINAMIURA)

This report deals with an autopsy case of a 7 month-old female with congenital obstruction of extrahepatic bile ducts followed by obstructive jaundice and biliary liver cirrhosis. The patient died under severe symptoms of obstructive jaundice which had been succeeded by neonatal jaundice. From the autopsy findings, the obstruction took place as a partial stenosis of the cystic duct, a total atresia of the hepatic duct, a total atresia of the common bile duct and of the terminal of the pancreatic duct. Atrophy of the gall bladder and the pancreas was also observed. Histologically, the liver showed intensive biliary cirrhosis with concomitant dilatation of small bile ducts.

先天性胆道異常は先天性畸形のうちで比較的稀な疾患に属する。Donop (1828)¹⁾ の報告以来相次いで症例報告や、総合的観察の発表があるが、その成因については未だ明かでない。著者は先天性胆道閉塞に続発した胆汁性肝硬変症の剖検症例を経験したので報告する。

臨床的事項

患 者： 村○敬○ 7箇月 女子。

家族歴： 第一子にて両親共健在，特記すべきことなし。

既往歴： 分娩予定日より2週間遅れ仮死分娩で，生下時体重2.6 kg，妊娠中母親は黄疸に罹患したことはない。

現病歴： 生後黄疸あり，胎便は灰白色であつたといわれ，哺乳力薄弱，鼻出血，灰白便あり，某医院にて入院治療するも黄疸のみは治療せぬまま23日間で退院し，その後自宅療養していたが，当科入院一週間前より黄疸，腹部膨満，瘦削が強くなつたため当外來を訪れ6月8日入院した。

現 症： 体格小(5.9 kg)極めて瘦削強く，眼球結膜，全身皮膚黄疸著明，脈搏整，緊張するも遅く(徐脈)心，肺には著変なし，大臍門開大す。肝は右乳線上4横指肥大，硬いが平滑である。脾も季肋下4横指触れる。膝蓋反射，アキレス腱反射正常で病的反射は認めない。

入院後経過： 入院後腹水穿刺を行ない，200 cc 排除し，幾分楽になり，夜もよく寝たが，食欲はなく，牛乳1日900 cc の強制栄養を行なつたが，腹水はその後急速に増加し，2回穿刺を行なつたが，全身症状悪化し，入院後12日目に軽度の痙攣をおこし，入院17日目に死亡した。

臨床的諸検査成績

ツ反応2000×(-)，ワ氏反応(-)

血液諸検査成績(8/VI)：

赤血球数351万，白血球数15,800，血色素量80% (Sahli 値) 指数1.1，赤沈1時間値78，2時間値122，出血時間4'，血小板112,800，凝固時間5~12分，エオジン嗜好細胞0.5%，幼若型0.5%，中性桿状核細胞47%，リンパ球40%，単球8.5%。

検尿成績： 淡黄色，酸性，蛋白弱反応，糖陰性，ウロビリノーゲン陰性(絶対陰性)，ビリルビン Rosin 試験陽性，Gmelin 試験陽性。

腹水性状： 淡黄色，比重1010，Rivalta 試験陰性，蛋白1%以下。

検便成績： 灰白色，潜血反応陰性，Gmelin 試験陰性。

治療： V-K 50 mg，VB₂ 10 mg，VB₁ 10 mg，VC 100 mg，Guronsan 400 mg，Mertionin B₁₂ 注射，Mastigen

1.0 g 径口投与。

病理解剖的所見

病理解剖的診断： 1) 肝外肝管，総胆管の先天性閉塞並びに胆管の部分的先天性閉塞と狭窄，2) 肝内肝管の拡張，3) 高度なる閉塞性胆汁性肝硬変症，4) 脾管の閉塞と脾萎縮，5) 腹水（約 1000 cc），6) 高度なる全身性黄疸，7) 鬱血脾，8) 胆嚢の萎縮，9) 腎，心筋の実質性変性。

病理解剖的所見摘要： 強く瘦削せる屍体，皮膚の色はやや緑色を帯びた黄疸色強く，陰及び球結膜に強い黄疸が認められる。腹部は強く膨満し，蛙腹状を呈している。左下部に穿刺した癒痕と両側の鼠蹊部にヘルニア様の腫脹を認む。腹腔内にはやや濁満せる腹水約 1000 cc あり，肝門附近のリンパ節は多数豌豆大に腫脹する。

肝：（重量 480 g，大きさ 18×7×5.5 cm）表面の色は帯褐黄色，微細なる多数の顆粒状の隆起を認める。硬度は増加し，剖面は帯褐黄色，小葉像は明瞭である。肝門部においては肝内小胆管の拡張が著明に認められ，帯褐黄色の胆汁を充満している。

肝外胆道： 肝門近くの肝管は 2 本の索状物として認められるが，胆管と合する部に行くに従い次第に細くなる。内腔の存在は認め得ない。胆管は胆嚢に近い部において内腔の存在を漸く認め得るも漸次細くなり，途中盲管に終っている。総胆管は全く閉鎖し，十二指腸に近い部では線維

性となり，脾管との合流を識別し得ない。

胆嚢：（大きさ 2×1 cm）強く萎縮し，濁満した水溶液を少量容れている。

十二指腸： 総胆管，脾管の開口部は痕跡も探し得ない。

脾： 強く萎縮し，脾管の十二指腸に開口している痕跡を認め得ない。

その他の臓器： 心，肺，腎，脾に著変なし。

病理組織学的所見

肝： 肝小葉は萎縮して不規則な島嶼状に見られ，肝細胞索は乱れて離開し，肝細胞は肥大する。小葉間及び，Glisson 氏鞘の結合織の増殖が強く，軽度のリンパ球の浸潤を見る。肝門に近い肝内肝管は特に拡張し，胆管には胆汁塊が充満しているのが認められる。又小胆管は増殖拡張し，その中に胆汁栓子が認められる。肝細胞及び胆毛細管にも微細顆粒状の胆汁色素が見える。Kupffer 星細胞は胆汁色素を含んでいる。

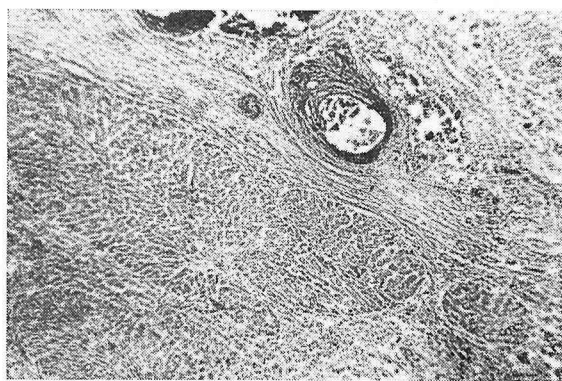
胆嚢： 粘膜上皮細胞層を僅かに認め，筋層の萎縮，単球，リンパ球の軽度の浸潤を認める。

肝管，胆管及び総胆管： 肝管は上皮細胞を認め得ず結合織のみを認める。総胆管及び胆管の閉塞部においても同様である。

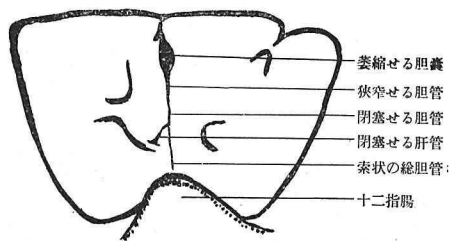
脾： 強度の萎縮変性を認める。

総括及び考按

小児において胆道通過障害を来す疾患として胆道閉塞ないし狭窄と，総輸胆管嚢腫様拡張症を伴った胆道閉塞ないし狭窄があるといわれている。臨床的には症状を異にし，前者の多くは生後 1 箇月で黄疸を主徴として現われるのに，後者は生後数年経って現われる。総輸胆管嚢腫様拡張症を含めて先天性胆道閉塞症の発生頻度²⁾は，訖摩氏によれば東大小児科において，昭和 25 年までの 58 年間に 57 例，畑山氏によれば熊本医大小児科において，22 年間に 13 例，小林氏によれば泉橋慈善病院小児科において，13 年間に 10 例，畠山氏によれば北大小児科において，昭和 30 年 2 月現在まで 30 年間に 19 例である。F. Hicker³⁾ は小児科医はその生涯において 1 例或いはより以上数例の先天性胆道閉塞症を経験するだろう，といっているのでは推察出来ると思う。J. B. Holmes⁴⁾ は多数の胆道異常において同一の畸形は 1 例もなかつたと報告している。又 F. Hicker⁵⁾ は胆道閉塞症を閉塞部位と程度に応じて細かく 8 型に分類し，胆管及び肝管の完全ないし部分的閉塞が一番多いといっているが，本症例は肝管及び総胆管の完全な閉塞と胆管の一部の閉塞と狭窄を伴った例で，文献的に本症例の如き閉塞部位と程度を示しているのは比較的稀有のようである。



第 1 図 胆汁性肝硬変症の肝： 拡張せる小胆管，肝小葉の萎縮，結合織の増殖（弱拡）



第 2 図 閉塞せる肝管，総胆管と部分的に閉塞及び狭窄せる胆管の模型図

胆道閉塞症の原因は未だ不明である。肝及び胆道は胎生発育の複雑なところで、一般的に胎生時の畸形に由来すると思われている。Ylpo, Ladd らによれば胆管は最初は管状であるが、その後の上皮細胞の増殖が正常に発展しないで、種々な程度の胆道閉塞ないし狭窄を来すと F. Hicker 等の紹介した文献に述べられている³⁾。Böhm も同様に胎生時の上皮性閉塞が未分化状態に停止して起るだろうと述べられている⁴⁾。四ツ柳氏⁵⁾は総輸胆管嚢腫様拡張症の場合、総胆管下部の先天性閉塞ないし狭窄が毎常殆ど証明せらるるのみならず、胆道閉塞症との間に多くの移行型を認める故、両者は本質的に同種にして、胆道閉塞症の場合では、元始総輸胆管が全長に亘りて上皮細胞の増殖能の低下の結果、遂に事実上の開口を得ざりしものであり、総輸胆管嚢腫様拡張症の場合では、上皮細胞の増殖能の不平等、即ち上部にて増殖能の高揚、下部にて低下を来とし、上皮性閉塞が解消せば上部の拡張と下部の狭窄を来とし、下部の狭窄の結果胆汁が鬱滞し、上部の先天性拡張は増大し、遂に一定の臨床症状を発するとゆう。事実総輸胆管嚢腫様拡張症の場合、統計的観察を試みたるに 97% に下部の閉塞ないし狭窄を伴ない、実に死者の幼若なるほど著明なりという。Rolleeton 及び Hayne によれば母体ないし胎児の毒素が、胎児の肝より排泄せられるため胆道炎を起し、終に閉塞を生ずるといわれ、藤木氏は母体の妊娠時の黄疸と関係あると思われる 1 例を発表している⁶⁾。また糖尿病罹患中の母から生れた胎児に、妊娠初期に母親が風疹に罹患して生れた胎児に、胆道閉塞症を見たとその成因を母体側に期待している報告もあり⁷⁾、遺伝及び環境を疑うもの

もあり⁷⁾、梅毒を疑うものもあるが⁸⁾、母体側に何等原因らしきものを認め得ない時でも胆道閉塞症の報告がある⁹⁾。本例も母体側に何等の原因も、また家族的遺伝的關係も認め得ることが出来なかつた。

結 論

本例は生後 7 箇月の女子に見た胆汁性肝硬変症を伴なつた先天性胆道閉塞症例である。病理解剖学的には総胆管、肝管の先天性閉塞並びに胆管の部分的先天性閉塞と狭窄を認め、さらに脾管の閉塞を認めた。胆嚢及び脾も強く萎縮していた。肝には胆汁性肝硬変症の像が著しく認められた。なお心、腎、肺、脾には畸形が認められない。母体側には先天性胆道閉塞症の原因と思われるような因子を見出し得なかつた。

(昭和 31. 9. 12 受付)

文 献

- 1) 永原・吉原：臨床消化器病学 1, 423 (昭 28).
- 2) 高橋：小児科診療 18, 181 (昭 30).
- 3) Hicken, F. et al.: Surg. Gynec. & Obst. 71, 437 (1940).
- 4) 藤木：治療 37, 1158 (昭 30).
- 5) 四ツ柳：癌 30, 601 (昭 11).
- 6) 森本・他：東京女子医科大学雑誌 23, 84 (昭 28).
- 7) Fraser, F. C., & Fainstat, T. D.: Am. J. Dis. Child. 82, 593 (1951).
- 8) 高木：臨床小児医学 3, 361 (昭 30).